Lane Medical Library

Über

Dystrophia musculorum progressiva.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 3. Mai 1904

NEBST DEN ANGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Mieczyslaus Barzinsky

aus Warschau.

OPPONENTEN:

Herr Dr. med. J. Aisinmann.
- Cand. med. M. Lemberk.
- Cand. med. H. Taubmann.

BERLIN.

Universitäts-Buchdruckerei von Gustav Schade (Otto Francke)

Linienstraße 158.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154013_0059

Der zuerst von Erb festgestellte Begriff der Dystrophia musculorum progressiva hat eine interessante Geschichte, die uns zu zeigen vermag, wie wir auch in der Medizin zu den wissenschaftlichen Definitionen auf zweierlei Weise gelangen: erstens durch Differenzierung scheinbar einheitlicher Begriffe in einzelne selbständige Glieder und zweitens durch Zusammenfassung scheinbar unabhängiger Begriffe in neue Einheiten. So ist in unserem Falle der Begriff von Dystrophia musculorum progressiva entstanden, nachdem man einerseits einzelne Formen der progressiven Muskelatrophie von einander zu trennen verstand, andererseits aber manche von diesen Formen und die Pseudohypertrophia musculorum in neue nosologische Einheit zusammenfaßte. Es soll hier zunächst in aller Kürze auf die wichtigsten Momente dieser Entstehung eingegangen werden.

Nach Angaben von W. Roth (1) war van Swieten der erste, der schon in Jahre 1754 einen Unterschied zwischen primären und sekundären Muskelatrophien bemerkte. Einzelne Beobachtungen über Muskelatrophie finden wir auch nach ihm bei einigen Autoren; als eine Krankheit sui generis wurde aber die progressive Muskelatrophie erst im Jahre 1850 von Aran (2) beschrieben. Dabei wurde er durch klinische Untersuchungen von Duchenne (3) und pathologisch-anatomische Untersuchungen von Cruveilhier unterstützt (4). Schon von diesen Forschern wird die noch heute ungelöst gebliebene Frage aufgeworfen: ist die neu erkannte Krankheit eine Neurose oder Myopathie? und diese Frage war es, die zunächst die Forscher besonders stark in Anspruch genommen hat, ohne daß zuerst die Kenntnisse über progressive Muskelatrophie in klinischer Beziehung größere Fortschritte gemacht haben. Die Resultate der pathologisch-anatomischen Untersuchung waren aber keineswegs eindeutig. Aran und Duchenne traten zuerst für die myopathische, Cruveilhier für die neurotische Theorie ein. Duchenne sah das Wesen der primären progressiven Muskelatrophie in der fettigen Degeneration

der Muskeln, die sekundär zur Muskelschwäche führt (Atrophie musculaire avec transformation graisseuse proprement dite). Ein anderer Anhänger der myopathischen Theorie, Friedberg (5) meinte, die pathologischen Veränderungen bei progressiver Muskelatrophie seien entzündlicher Natur. Diese Ansicht aber verhinderte ihn, die Muskelatrophie von anderen grundverschiedenen Muskelerkrankungen zu trennen, und er betrachtete die progressive Muskelatrophie nicht einmal als eine besondere Form von Myopathie, denn er teilte alle ihm bekannten Myopathien in einzelne Gruppen nur auf Grund verschiedener Ätiologie. Seinen Standpunkt kann man somit als einen Rückschritt bezeichnen. Überhaupt hatte zuerst die myopathische Theorie weniger Erfolg als die neurotische gehabt. Der Urheber der letzten, Cruveilhier, betrachtete als Ursache der progressiven Muskelatrophie Atrophie der vorderen Wurzeln. Die Atrophie der Muskeln wird von ihm als Inaktivitätsatrophie erklärt: sie ist die Folge, nicht die Ursache der Lähmung. Andere Anhänger der neurotischen Theorie haben verschiedenartige Veränderungen im Rückenmark, teils in der grauen, teils in der weißen Substanz gefunden. Einige haben auch die Erkrankung im sympathischen System lokalisiert (Jaccoud, Dumenil). Allmählich aber, gestützt auf die genaueren pathologisch-anatomischen Untersuchungen einerseits und auf die theoretischen Erwägungen über die trophischen Zentren andererseits, hat sich die Ansicht entwickelt, daß das Wesen der Krankheit in den pathologischen Veränderungen in den Vorderhornzellen des Rückenmarks zu suchen ist. In dieser Form ist die neurotische Theorie erst im Jahre 1868 von Charcot (6) präzisiert, nachdem schon im Jahre 1860 Luys und Clarke die ersten Angaben über die Veränderungen im Vorderhorn gemacht haben und einige Autoren auf die Abhängigkeit der Muskelatrophien von der Erkrankung der trophischen Zentren hingewiesen haben.

Zu diesen Vorgängern Charcots gehörte unter anderen auch Bergmann (7), der in seiner im Jahre 1865 veröffentlichten Arbeit eine genauere Begründung des neuropathischen Ursprungs der progressiven Muskelatrophie gegeben hat. Er hat die Bedeutung der tro-

phischen Zentren hervorgehoben und stützte sich dabei auf die Arbeit Bärensprungs über Herpes zoster und auf die Fälle von sekundärer Muskelatrophie, welche nur als Folge von Rückenmark- oder Nervenerkrankung aufgefaßt werden können, wie sie bei Poliomyelitis anterior der Kinder, bei Lepra anaesthetica, Tabes dorsalis, Geschwülsten des Rückenmarks vorkommen.

Die Lehre von Charcot, der die progressive Muskelatrophie sowohl in klinischer als in pathologisch-anatomischer Beziehung in klarer und konsequenter Weise von anderen Nervenkrankheiten abzugrenzen verstand, fand nahezu allgemeine Anerkennung. Dazu hat besonders der Umstand beigetragen, daß die progressive Bulbärparalyse zu dieser Zeit schon sicher als eine Erkrankung der grauen Kerne des verlängerten Marks anerkannt wurde. Es lag aber sehr nahe, aus der Analogie der klinischen Bilder beider Krankheiten den Schluß zu ziehen, daß diese Analogie auch in pathologisch-anatomischer Beziehung bestehen muß. So sagt Kussmaul (8): „Die fortschreitende Zungenlähmung und die fortschreitende Muskelatrophie sind Krankheitsbilder, welchen mehrfache degenerative Prozesse, dort an der Medulla oblongata, hier an der Medulla spinalis zu Grunde liegen, Prozesse, die darin übereinstimmen, daß sie einerseits die Tendenz haben, allmählich über die vorderen grauen Marksäulen des Rückenmarks und die ihnen entsprechenden Nervenkerne der Medulla oblongata sich zu verbreiten, andererseits die hier angebetteten Ganglienzellen in zerstreuter Weise einzeln oder in Gruppen zum Schwunde bringen."

Die neuropathische Theorie fand aber einen Gegner in Friedreich (9), der in seiner großen im Jahre 1873 erschienenen Monographie als ein unbedingter Anhänger der myopathischen Theorie auftrat, indem er eine eigenartige Auffassung über das Wesen der Krankheit bekannt machte. Zunächst ist es aber wichtig, hervorzuheben, daß Friedreich den Begriff der progressiven Muskelatrophie erweiterte, indem er endgültig zu dieser Krankheit auch die Pseudohypertrophie hinzufügte, denn, obwohl man schon früher in den Fällen von Pseudohypertrophie das Vorhandensein der Atrophien bemerkt hatte, so hat doch Friedreich zuerst darauf hingewiesen, daß der

Unterschied zwischen progressiver Muskelatrophie und Pseudohypertrophie nur quantitativer Natur ist, das Wesen aber in beiden Krankheiten in ganz ähnlichen Veränderungen in der Muskulatur selbst besteht. Diese Veränderungen in den Muskeln hielt Friedreich für entzündliche Prozesse; im Gegensatz aber zu Friedberg erkennt er ihre Eigenartigkeit und ist weit davon entfernt, die progressive Muskelatrophie mit anderen Muskelkrankheiten zu verwechseln. „Die progressive Muskelatrophie", sagt er, „beruht ihrem Wesen nach in einem entzündlichen Vorgange innerhalb der Muskeln; sie ist eine wahre Polymyositis chronica progressiva . . . . Das Endresultat der Veränderung ist die mehr oder minder vollständige fibröse Degeneration (Cirrhose) des Muskels. Als akzessorischer, keineswegs konstanter oder wesentlicher Vorgang ist die bald schon frühzeitig, bald erst in den vorgeschrittenen Stadien der Erkrankung sich hinzugesellende diffuse Lipomatose des Muskels zu bezeichnen." Diese chronische Myositis, die Friedreich somit mit der Cirrhose der inneren Organe verglich, „ist imstande, sekundäre Störungen am Nervensystem hervorzurufen, bestehend in einer auf die intramuskulären Nerven übergreifenden und längs der Nervenbahnen selbst bis in die Nervenwurzeln emporsteigenden chronischen Neuritis. Letztere vermag weiterhin in das Rückenmark selbst überzugreifen und chronisch myelitische Prozesse zu erzeugen, welche in demselben nach verschiedenen Richtungen hin sich zu verbreiten imstande sind". So erklärt sich die Ungleichartigkeit und Unbeständigkeit der Veränderungen im Rückenmark und in den Nerven eben durch die individuellen Schwankungen in der Art der Verbreitung dieses Entzündungsprozesses. „Außerdem sind gewisse regressive Ernährungsstörungen der peripherischen Nervenfasern, sowie der in den grauen Vorderhörnern des Rückenmarks gelegenen Ganglienzellen als die Folge der gestörten motorischen Funktion zu bezeichnen", wie sie auch nach Amputationen nicht selten gefunden werden. Die Verbreitung der Atrophie unmittelbar vom Muskel zum Muskel, wobei nur einzelne von gemeinsam innervierten Muskeln befallen werden, die Beschränkung der Ausbreitung durch die großen Gelenke, die nicht selten vorkommende Erkrankung nur

eines Teiles vom Muskel, während sogar einzelne Teile von Muskelfasern intakt bleiben können — alles das glaubt Friedreich nur mit Hilfe seiner Auffassung erklären zu können. Die trophoneurotische Theorie hält Friedreich für eine wenig wahrscheinliche und dabei überflüssige Hypothese und versucht zu zeigen, daß ihre Annahme sogar zu Widersprüchen führen muß, indem man mit Hilfe dieser Hypothese entzündliche Erscheinungen, wie sie zum Beispiel bei Panophthalmie infolge von Trigeminuslähmung und beim Herpes zoster infolge von Neuritis auftreten, einmal durch Lähmung, das andere Mal durch Reizung der betreffenden trophischen Nerven zu erklären sich genötigt sieht.

Die Friedreichsche Theorie konnte nicht die Ansichten von Charcot verdrängen, obwohl sie teilweise eine Unterstützung durch Lichtheim (10) bekam, der im Jahre 1878 bei Sektion eines Falles von progressiver Muskelatrophie gar keine Veränderungen im Nervensystem fand. Lichtheim teilte nicht die Friedreichschen Ansichten über Trophoneurose, war aber Anhänger der myopathischen Theorie, indem er annahm, daß die Erkrankung der Vorderhornzellen zur Paralyse, nicht bloß zur Atrophie, führen müßte.

Die pathologisch-anatomischen Kenntnisse über progressive Muskelatrophie waren überhaupt zu mangelhaft, um als Ausgangspunkt bei der Beurteilung des ganzen Krankheitsprozesses dienen zu können, und die weitere Entwickelung der Lehre von der progressiven Muskelatrophie vollzog sich hauptsächlich auf der Basis klinischer Beobachtung. In dieser Beziehung gelang es allerdings bald, beachtenswerte Resultate zu erreichen.

Zunächst hat Leyden (11) in den Jahren 1874 bis 1876 eine besondere Form von progressiver Muskelatrophie aufgestellt, die er von dem allgemeinen Typus von Aran-Duchenne trennte. Diese „hereditäre“ Form der progressiven Muskelatrophie unterscheidet sich nach Leyden nicht nur in Bezug auf die Heredität, sondern auch ihr Beginn im Kindesalter oder in der Zeit der Pubertät, Beginn an den unteren Extremitäten mit Befallensein der oberen Extremitäten erst nach Jahren, der langsame Verlauf charakterisieren sie genug, um sie als eine besondere Krankheitsform zu betrachten. Leyden

erkennt ihre Ähnlichkeit mit der Pseudohypertrophie an, hält es aber nicht für geboten, die beiden Krankheiten verschmelzen zu lassen. Der Ansicht von Leyden hat sich auch Möbius (12) angeschlossen, indem er alle progressiven Muskelatrophien in zwei Gruppen teilt, nichthereditäre und hereditäre, und letztere mit der Pseudohypertrophie vereinigt. Auch W. Roth (13) hat im Jahre 1880 auf Grund eigener Untersuchungen und des Falles von Lichtheim zwei Formen von progressiver Muskelatrophie, eine „poliomyelitische“ und eine myopathische“ angenommen.

Im Jahre 1884 erschien die Arbeit von Erb (14) über die „juvenile“ Form der progressiven Muskelatrophie. In dieser Arbeit stellt Erb zunächst fest, daß man zur Zeit nur auf dem Boden der klinischen Beobachtungen stehend Klarheit in der Lehre von der progressiven Muskelatrophie schaffen kann. Von diesem Prinzip ausgehend, beschreibt er eine neue von ihm schon früher in seinem Handbuch der Elektrotherapie flüchtig erwähnte Form der Muskelatrophie, die sich von der Aran-Duchenneschen Form auf Grund der klinischen Symptome scharf abgrenzen läßt. Diese Unterscheidungsmerkmale sind: Lokalisation im Schulter- und Beckengürtel, Vereinigung mit wahrer oder falscher Muskelhypertrophie, Fehlen der Entartungsreaktion und der fibrillären Zuckungen, Entstehung im Kindesalter oder zur Zeit der Pubertät, langsamer Verlauf und Fehlen der Komplikation mit Bulbärparalyse. Was die pathologisch-anatomische Grundlage dieser Krankheitsform betrifft, so hält Erb zwar für wahrscheinlich, daß die „juvenile“ Form myopathischer Natur ist, im ganzen aber verhält er sich in dieser Beziehung etwas zurückhaltend und er kann sich nicht entschließen die „juvenile“ Form auch in pathologisch-anatomischer Beziehung der spinalen Form von Aran-Duchenne gegenüberzustellen. Ihm scheint im Gegenteil keineswegs sicher zu sein, daß das Zentralnervensystem auch bei dieser Form nicht beteiligt ist. Die „hereditäre“ Form von Leyden und die Pseudohypertrophie hält Erb für identisch mit seiner „juvenilen“ Form und schlägt vor, alle drei Formen unter dem Namen „Dystrophia musculorum progressiva“ zu vereinigen.

Nachdem Erb in dieser Weise den Begriff der progressiven Muskeldystrophie festgestellt hatte, wurde dieser Begriff bald darauf noch erweitert durch die im Jahre 1885 von der Seite der französischen Forscher Landouzy und Dejerine (15) erfolgten Mitteilungen über eine schon von Duchenne beschriebene, seitdem aber in Vergessenheit geratene Form der progressiven Muskelatrophie mit Beteiligung des Gesichts. Allerdings standen zunächst Landouzy und Dejerine selbst nicht auf dem Standpunkt von Erb, denn das klare und einfache Einteilungsprinzip von Erb, nämlich das klinische Verhalten der Krankheit, war bei ihnen durch Betonung des pathologisch-anatomischen Befundes verwischt. Sie haben nämlich die von ihnen genauer beschriebene und zuerst anatomisch untersuchte facio-scapulo-humerale Form der progressiven Muskelatrophie als eine reine Myopathie angesehen und sie als eine nosologische Einheit betrachtet, die sie sowohl von der spinalen Form, wie auch von der „juvenilen“ und „hereditären“ Form und von der Pseudohypertrophie scharf abzugrenzen versucht haben. Sie hielten es aber für unberechtigt, die „juvenile“ Form von der spinalen zu trennen, bevor entscheidende, pathologisch-anatomische Resultate bekannt geworden seien. Das klinische Bild der facio-scapulo-humeralen Form, wie es Landouzy und Dejerine selbst entworfen haben, stimmte aber ganz auffallend mit dem Krankheitsbilde der „juvenilen“ Form überein: derselbe Beginn im Kindesalter oder in der Zeit der Pubertät, derselbe langsame Verlauf ohne bulbärparalytische Komplikationen, ohne Entartungsreaktion und fibrilläre Zuckungen, dieselbe charakteristische Lokalisation, bei der „les membres sont toujours plus atrophiés à leur racine qu'à leur extrémité“. Nur in zwei Punkten findet sich ein Unterschied: in der Lokalisation in den Gesichtsmuskeln (nur im Gebiete des Facialis) und im Fehlen von Pseudohypertrophien. Was aber die Beteiligung des Gesichts betrifft, so war es schon aus den ersten Mitteilungen von Landouzy und Dejerine ersichtlich, daß dieses Symptom zu den übrigen Krankheitserscheinungen erst sehr spät hinzutreten oder sogar ganz fehlen kann, sodaß die beiden französischen Autoren sich genötigt sahen, neben der

facio-scapulo-humeralen Form eine mit dieser identische scapulo-humerale Form aufzustellen. Die letzte unterschied sich also von der „juvenilen“ Form von Erb nur durch Fehlen von Muskelhypertrophien. Die späteren Beobachtungen haben aber gezeigt, daß doch auch die Atrophie des Gesichts im Verein mit Hypertrophien in anderen Muskeln vorkommen kann. Man wurde außerdem darauf aufmerksam gemacht, wie schwierig nicht selten ein sicheres Urteil zu gewinnen ist in Bezug auf das Volumen des betreffenden Muskels, ob es normal, atrophisch oder hypertrophisch ist. So haben Landouzy und Dejerine (16) eine wichtige Mitteilung eines Falles gemacht, der bei der Sektion eine deutliche Atrophie der Gesichtsmuskulatur zeigte, obwohl dieselbe klinisch als völlig normal erschien. Andererseits fühlten sich Marie et Guinon (17) durch Beobachtung eines Falles, der sichere Symptome von pseudohypertrophischen Funktionsstörungen darbot, aber ohne jegliche sichtbaren Volumsveränderungen an den Muskeln verlief, sogar veranlaßt folgenden Satz auszusprechen: „dans la myopathie progressive primitive le volume des muscles n'est rien, l'affaiblissement est tout“. Somit war die Bedeutung, die Landouzy und Dejerine der facio-scapulo-humeralen Form der progressiven Muskelatrophie beimessen wollten, nicht gerechtfertigt, und die von ihnen vorgeschlagene Einteilung aller Myopathien in zwei Gruppen: 1. rein atrophische (hauptsächlich die Formen von Duchenne und Landouzy-Dejerine) und 2. hypertrophische (Pseudohypertophie, „hereditäre“ Form von Leyden-Möbius und „juvenile“ Form von Erb) erschien als nicht genügend begründet. Die meisten, auch die französischen Autoren, wie zum Beispiel Marie et Guinon, Charcot schlossen sich bald den Ansichten von Erb an.

Schon wenige Jahre darauf, im Jahre 1891 konnte Erb (18) seine Ansichten an der Hand reichlicher Kasuistik, die sich seit dem Erscheinen seiner ersten Arbeit rasch anhäufte, in einer umfassenden Abhandlung näher begründen. Er hat nämlich gezeigt, daß „alle die vier Formen (die juvenile Form, die infantile, die hereditäre und die pseudohypertrophische) untereinander in allen wesentlichen klinischen Merkmalen eine so weit-

gehende Übereinstimmung zeigen, daß ihre Grenzen sich verwischen und eine scharfe Trennung einzelner Formen nicht mehr möglich ist". Dies zu beweisen gelang ihm durch Vergleich der typischen klinischen Bilder einzelner Formen miteinander, durch Hinweisen auf das Vorhandensein zahlreicher „Übergangsformen" zugleich in einer Familie. Diesmal hat aber Erb nicht nur die klinische Einheit der verschiedenen Formen der progressiven Muskeldystrophie festgestellt, er hat auch gezeigt, daß die pathologisch-anatomische Grundlage bei allen Formen dieser Krankheit dieselbe ist: daß die Muskelveränderungen „in allen wesentlichen Punkten identisch sind", daß die Muskelerkrankung ihren Sitz in den Muskelfasern selbst hat, daß das Bindegewebe erst sekundär pathologische Veränderungen erleidet und, was das wichtigste ist, im Rückenmark und in den peripheren Nerven in der überwiegenden Zahl der Fälle keine Veränderungen zu finden sind. Der Umstand, daß in Bezug auf die Befunde im Rückenmark manche auffallenden Ausnahmen bekannt geworden sind, konnte keinen Zweifel an der engsten Verwandtschaft der einzelnen Formen von Dystrophia muscularis progressiva erwecken, denn diese Ausnahmefälle gehören zu den verschiedenen Formen der Dystrophie; wohl aber meinte Erb, daß diese atypischen Fälle seine schon früher von ihm ausgesprochene Vermutungen über das trophoneurotische Wesen der Dystrophia musculorum progressiva bestätigen.

Solche Fälle, die klinisch zur Dystrophie gezählt werden müssen, bei denen man aber anatomische Veränderungen im Nervensystem gefunden hat, sind von Frohmaier (19), Heubner (20), Erb-Schultze, Rahler (21), Preiss (22) u. A. beobachtet worden. Aber auch die Heredität der Krankheit, ihre Lokalisation in den Muskeln, welche gemeinsame Funktion haben oder gemeinsam innerviert werden, das Vorkommen sonstiger nervöser Störungen bei den Dystrophikern und endlich die Ähnlichkeit der Dystrophie mit manchen spinalen Krankheiten — alles das scheint Erb die Annahme sehr wahrscheinlich zu machen, daß die Dystrophie eine Nervenkrankheit ist. Er nimmt an, daß das Wesen der Erkrankung in einer funktionellen, das heißt, mit

unseren jetzigen Hilfsmitteln nicht festzustellenden Störung der trophischen Zentren in den Vorderhörnern des Rückenmarks liegt, und wirft die Frage auf, ob es nicht auch möglich ist, daß Übergänge zwischen diesen „funktionellen“ und anatomischen Störungen vorkommen, und gerade die Fälle von Dystrophie mit anatomischen Veränderungen im Rückenmark wären dann als solche Übergangsfälle zu deuten.

Der Ansicht von Erb, daß die Muskeldystrophie eine Trophoneurose ist, haben sich viele Autoren angeschlossen. So gibt z. B. auch Strümpell (23) die Möglichkeit zu, daß nicht sichtbare Veränderungen in trophischen Zentren sichtbare Veränderungen in den Muskeln hervorrufen können; dabei scheint ihm viel dafür zu sprechen, daß „die von den trophischen Zentren am meisten entfernt gelegenen Abschnitte zuerst degenerieren“ und daß dieser „anatomisch sichtbare primäre Degenerationsprozeß in den einzelnen Neuronen im allgemeinen von Nervenendbäumchen aus in zentripetaler oder besser gesagt, in nukleopetaler Richtung fortschreitet“.

Inzwischen wurde die Lehre von den Muskelatrophien durch Kenntnis einer neuen, sogen. neurotischen Form bereichert. Charcot und Marie (24), Tooth und besonders Hoffmann (25) haben diese Form näher beschrieben und sie sowohl von der Dystrophie, wie auch von der Aran-Duchenneschen Form abgegrenzt. Was die letzte, einst als Hauptform der progressiven Muskelatrophie angesehene Erkrankung betrifft, so hat es sich herausgestellt, daß sie viel seltener, als man früher angenommen hatte, vorkommt, und es wurde von manchen Autoren hervorgehoben, daß viele Fälle, die man früher zur Muskelatrophie nach Aran-Duchenne gezählt hatte, zu anderen Krankheiten, wie zur amyotrophischen Lateralsklerose oder Syringomyelie gehören. Die große Häufigkeit syringomyelischer Atrophien hat z. B. Roth festgestellt ((1) S. 391), der unter 27 Fällen von verschiedenen progressiven Muskelatrophien 12mal die Syringomyelie als Ursache der Atrophie fand. Aber auch amyotrophische Lateralsklerose täuscht nach ihm nicht selten die Atrophie nach Aran-Duchenne vor, sodaß er schließlich sagt: „Diese Form kann nicht als

Prototypus der progressiven Muskelatrophie betrachtet werden, denn sie kommt hauptsächlich (vielleicht ausschließlich) bei deuteropathischen spinalen Formen vor.“ Ähnliche Ansichten haben Strümpell und Marie geäußert. So wurde schließlich die Dystrophia musculorum progressiva zur Hauptform der primären progressiven Muskelatrophie.

Damit ist aber die Lehre von der Dystrophie keineswegs abgeschlossen. Seit der letzten Arbeit von Erb wurde eine nicht geringe Anzahl von Fällen veröffentlicht, die sowohl in klinischer, wie auch in pathologisch-anatomischer Beziehung von dem festgestellten Typus abweichen und gewissermaßen Übergänge zwischen der Dystrophie und den neuropathischen Formen darstellen. Um nur einige krasse Beispiele von den neuerdings veröffentlichten Fällen zu zeigen, erinnere ich zunächst an den Fall von Pick (26), bei dem der späte Beginn des Leidens im 50. Lebensjahr, die starke Beteiligung der kleinen Handmuskeln, das Auftreten von bulbärparalytischen Symptomen, eine spinale Form der Muskelatrophie vermuten ließen, und doch verlief der Fall ohne Entartungsreaktion, ohne fibrilläre Zuckungen, und bei der Sektion fanden sich keine Veränderungen im Rückenmark. Die Bedeutung, die Erb der Entartungsreaktion und den fibrillären Zuckungen in differentiell-diagnostischer Hinsicht beimessen wollte, wurde überhaupt von einigen Autoren, wie z. B. Roth auf Grund vieler Beobachtungen, als überschätzt bezeichnet. Reinhold (27) hat einen Fall veröffentlicht, bei dem man im Zweifel ist, ob es sich um Dystrophie oder um infantilen Kernschwund handelt. Hoffmann teilt uns zwei Fälle mit, die zur Dystrophie mit Beteiligung des Gesichts gehören, bei denen aber auch bulbärparalytische Symptome aufgetreten sind. Bei demselben Autor finden wir auch zwei Fälle von Dystrophie beschrieben, die sehr ähnlich dem Peronealtypus verliefen. Desgleichen beschreibt Toby Cohn (28) einen Fall, bei dem das Leiden mit Schmerzen an den unteren Extremitäten und mit Lähmung in der Peroneusgruppe begann, Entartungsreaktion deutlich ausgesprochen war, und doch andererseits dystrophische Symptome, wie „das frühzeitige Vorhandensein von Paresen in der Beckenmuskulatur (Glutaei medii)

und das Bestehen von Wadenhypertrophie" konstatiert waren. Werdnig (29) meint sogar einen besonderen Typus, der eine Mittelstellung zwischen der spinalen und dystrophischen Form annimmt, in seiner „frühinfantilen progressiven spinalen Amyotrophie" entdeckt zu haben. Dieselbe gleicht der Muskelatrophie nach Aran-Duchenne durch Fehlen von Hypertrophien, Vorhandensein von Entartungsreaktion und fibrillären Zuckungen, Hinzutreten der bulbären Symptome, schnellen Verlauf und Vorhandensein der Rückenmarksveränderungen. Andererseits aber gehören die Heredität, das infantile Auftreten, die initiale Lokalisation im Lenden-Becken-Oberschenkelgebiete zu solchen Momenten, die an eine nähere Verwandtschaft dieser Krankheitsform mit der Dystrophie denken lassen. Ähnliche Fälle sind auch von anderen Autoren, wie z. B. Hoffmann (30), Senator (31), veröffentlicht worden. Bregman (32) berichtet uns über einen Fall, bei dem „zu der typischen Dystrophie im Gesicht und in den unteren Extremitäten sich . . . eine degenerative Atrophie im beiderseitigen Daumenballen und im I Interosseus gesellt hat".

Eine ganze Reihe von ähnlichen mehr oder weniger atypischen Fällen können wir auch bei anderen Autoren finden (vgl. bei Roth die Fälle XXVII, LXXVI. LXXVII, LXXX, LXXXI, LXXXVII).

Daß auch die pathologisch anatomischen Veränderungen in den Muskeln selbst kein einziges Merkmal darbieten, das als pathognomisch für die eine oder andere Form von progressiver Muskelatrophie betrachtet werden könnte, das müssen wir vorläufig annehmen, denn die früher maßgebende Unterscheidung zwischen der „degenerativen" Atrophie bei neuropathischen Erkrankungen und sog. „einfachen" Atrophie bei reiner Myopathie hat sich als bedeutungslos erwiesen: es sind in Fällen unzweifelhaft spinalen Ursprungs bloß einfache Atrophien der Muskel, wie auch umgekehrt in Fällen von Dystrophie wachsartig degenerierte Fasern gefunden. Auch über den longitudinalen, an Muskelendigungen hauptsächlich ausgesprochenen Muskelschwund, den Roth als pathognomonisch für Muskeldystrophie ansehen will, sind die Beobachtungen noch nicht genügend, um diese Ansicht als richtig zu betrachten. Wir müssen daher vor-

läufig mit Cramer (33) vollständig übereinstimmen, wenn er nach Zusammenstellung der pathologisch-anatomischen Befunde in verschiedenartigen Fällen von progressiver Muskelatrophie zum folgenden Schluß in dieser Beziehung kommt: „Der Muskelbefund ist weder für die einzelnen Formen der Dystrophie verschieden, noch differiert er wesentlich von den Muskelveränderungen, wie sie bei der spinalen Muskelatrophie sich finden."

Die angeführten Tatsachen sind nicht derart, um beim heutigen Stand unserer Wissenschaft zur weiteren Klärung des Begriffes der pr. Muskeldystrophie beitragen zu können; im Gegenteil sind sie wohl geeignet die Grenzen zwischen dieser und anderen progressiven Muskelatrophien noch mehr zu verwischen. Die Bedeutung einzelner Symptome scheint unsicherer zu werden und vor allem bleibt nach wie vor die Frage über das pathologisch-anatomische Wesen der progressiven Muskeldystrophie ungelöst. „Der Hauptgrund, warum unserer Einsicht in dieser Beziehung so ungewöhnlich große Schwierigkeiten entgegenstehen, liegt darin, daß uns selbst die mühsamste und sorfältigste anatomische Untersuchung immer nur etwas Fertiges, Gewordenes, das Resultat eines langwierigen Krankheitsprozesses erkennen läßt, uns aber keinen Aufschluß gibt über das Wie, d. h. über den Ausgangspunkt, über die Art und den Weg, wie der krankhafte Prozeß sich ausdehnt und fortschreitet" (Strümpell). Vorläufig kann man nur durch Aufstellung mehr oder weniger wahrscheinlicher Hypothesen diese Frage zu beantworten versuchen. Eine von diesen Hypothesen, die Dystrophie als Trophoneurose auffaßt, ist oben erwähnt. Wenn auch mehrere und darunter so hervorragende Forscher wie Erb und Strümpell dieser Auffassung huldigen, so hat sie doch keineswegs allgemeine Aufnahme gefunden, und einzelne Autoren verhalten sich ihr gegenüber ganz entschieden ablehnend. Und wie es scheint, nicht mit Unrecht. Denn wenn auch die Trophoneurose zu solchen Hypothesen gehört, die in geistvoller Weise viele von pathologischen Erscheinungen erklären vermag, so ist doch unser Mißtrauen ihr gegenüber nicht unberechtigt, nachdem wir sehen, wie das Gebiet der Anwendung dieser

Hypothese allmählich immer mehr eingeschränkt wird und wie man durch genaueres Studium der betreffenden Erscheinungen diese auch ohne Annahme geheimnisvoller trophischen Nerven und Zentren nicht ohne Erfolg zu erklären im Stande ist. Solche Erscheinungen, wie Ophthalmie nach Trigeminusdurchschneidung, Decubitus bei Rückenmarkskrankheiten, manche bei Syringomyelie vorkommende und viele andere „trophoneurotische" Störungen werden von vielen Seiten einfach durch mechanische, infektiöse oder vasomotorische Reizungen in befriedigender Weise erklärt. Was die Muskelatrophie bei Erkrankung des Rückenmarks betrifft, wo dieselbe ganz besonders auf ersten Blick nur durch Annahme einer Läsion der trophischen Zentren verständlich zu sein scheint, so sagt in Bezug auf dieselbe Forel (34): „Die totale Muskelatrophie oder besser der Muskeltod nach Zerstörung der motorischen Nerven oder ihrer sog. Kerne scheint mir bloß zu beweisen, daß der Muskel ohne motorische Erregung, also völlig untätig nicht bestehen kann. Besondere trophische Eigenschaften der motorischen Nervenzelle anzunehmen, scheint mir zur Erklärung dieser Tatsache ebenso überflüssig, als zur Erklärung der Tatsache, daß eine gewisse Temperatur für diese oder jene Tierart letal ist. Der lebende Muskel scheint so organisiert zu sein, daß er ohne Nervenerregung ebensowenig leben kann, als das tropische Tier ohne seine Wärme oder die Wasserrose ohne im Wasser gebadet zu sein." Wenn somit die Muskelatrophie bei Läsion des Rückenmarks oder der motorischen Nerven einfach als eine Art von Inaktivitätsatrophie aufgefaßt wird, so erscheint uns diese Auffassung umsomehr berechtigt bei solchen Krankheiten, bei denen die Muskelatrophie in allermeisten Fällen von Veränderungen im Rückenmark oder in motorischen Nerven nicht begleitet wird, was bei der progressiven Muskeldystrophie der Fall ist.

In ähnlichem Sinne äußert sich auch F. Pick, der überhaupt „jede Annahme eines „trophischen" Einflußes, der über Reizzuführung und Gefäßbeeinflussung hinausgeht" für etwas Mystisches hält. Er will nicht mit folgenden Worten von Erb einverstanden sein: „Die Muskelfasern stehen in ihren trophischen Verhältnissen

doch wohl in derselben Abhängigkeit vom Nervensystem, wie die motorischen Nerven." Gegen trophoneurotische Genese der progressiven Muskeldystrophie spricht für ihn besonders der Umstand, daß man nicht selten, wie schon erwähnt, bei unzweifelhaft spinalen Erkrankungen in den Muskeln einfache, nicht degenerative Atrophie findet, was nach ihm sich nur auf die Weise erklären läßt, daß diese Atrophie im wesentlichen blos eine Inactivitätsatrophie sei. Gegen die Auffassung von Erb sprechen auch die Untersuchungen an Mißbildungen von Leonowa und K. und G. Petrén. Sie haben nämlich bei menschlichen Mißbildungen, bei denen die Vorderhornzellen und die vorderen Wurzeln vollständig fehlten, normal ausgebildete Muskelfasern gefunden, sodaß Leonowa sagt, daß „die Entwickelung der quergestreiften Muskeln, ihr Wachsen und Gedeihen in früherer und späterer Fötalzeit von den vorderen Wurzeln unabhängig ist". Da aber viele Tatsachen dafür zu sprechen scheinen, daß die progressive Muskeldystrophie eine angeborene, in der Embryonalanlage schon vorhandene, wenn auch oft erst im späteren Lebensalter ausbrechende Erkrankung ist, so schließt Pick auch daraus, daß sich „Abnormitäten dieser Anlage unabhängig vom Nervensystem entwickeln können", und daß die progressive Muskeldystrophie eine reine Myopathie ist.

Ähnliche Ansichten hat schon früher Roth (35) ausgesprochen. Auch er sucht die Quelle der Krankheit in spezifischen Veränderungen des Karyoplasmas der Keimzelle", wobei nur die Muskelanlage betroffen wird, auch er ist ein unbedingter Anhänger der myopathischen Theorie, indem er sagt: „Individuelle Atrophie sowie individuelle Widerstandsfähigkeit von Muskelfasern, wie wir sie bei dem progressiven Muskelschwund antreffen, kann nur auf Bedingungen beruhen, welche den Fasern selbst eigen sind."

Die Erkrankung des Rückenmarks in einigen Fällen von progressiver Muskeldystrophie wäre dann mit Hilfe dieser myopathischen Theorie vielleicht nicht immer ungezwungen als eine sekundäre Veränderung zu erklären; ebenso wenig können wir zur Zeit manche atypische klinische Symptome, wie Entartungsreaktion, fibrilläre Zuckungen, bulbäre Erscheinungen u. a. uns verständlich

machen. Alles das ist aber nur ein Zeichen dafür, daß unsere Kenntnisse über diese Krankheit noch so mangelhaft sind, daß nicht alle Lücken in ihnen sich durch Theorien ausfüllen lassen. Die jetzige Lehre von der Dystrophia musculorum progressiva dürfen wir daher keineswegs als abgeschlossen ansehen: sie entspricht eben nur unseren heutigen mangelhaften Kenntnissen. Es erscheint somit wünschenswert zur zukünftigen Entwickelung dieser Lehre weiteres Sammeln des Krankenmaterials fortzusetzen. Im folgenden berichte ich über zwei Fälle, die in der Berliner Nervenklinik, in der Charité, beobachtet worden sind.

I. Fall. Eduard Sch., Arbeiter, 31 J. Aufgenommen am 7. IX. 03. Es ist keine hereditäre Belastung zu ermitteln. Der Vater des Patienten starb, als Patient 2 Jahre alt war, woran, vermag er nicht anzugeben. Mutter und Geschwister leben und sind gesund. Über irgend welche Nervenkrankheiten im weitesten Verwandtschaftskreise vermag der Patient nichts anzugeben.

Der Patient ist unter den dürftigsten Verhältnissen aufgewachsen: er hat immer wenig zu essen bekommen. Bis zum 14. Lebensjahr ist er in die Schule gegangen und hat im allgemeinen ganz gut gelernt. Er ist dann Bäckerlehrling geworden und hat viel und anstrengend arbeiten müssen. Nachdem ihm diese Arbeit zu schwer wurde, hat er diesen Beruf aufgegeben und dann auf dem Lande als Kuhhirt bis vorm Jahr gearbeitet, trotz großer Beschwerden. Vor einem Jahr hat er auch diesen Beruf wegen Verschlimmerung seiner seit dem 21. Lebensjahr auftretenden Krankheit aufgegeben. Er ist nie geschlechtlich krank gewesen, hat mäßig geraucht und getrunken.

Seine jetzige Krankheit will Patient zuerst im 21. Jahre bemerkt haben. Bei genaueren Anfragen gibt er aber zu, daß er schon in der Schule, als er ungefähr 12—13 Jahre alt war, Schmerzen im Oberschenkel hatte, wenn er lange gelaufen war. Bald darauf wurde ihm körperliche Anstrengung schwer. Die Krankheit hat sich überhaupt so allmählich entwickelt, daß er anfangs keine Rücksicht auf sie genommen hat. Seit 21. Jahr bemerkte er aber, daß er mit beiden Händen nichts von der Erde aufnehmen kann; die Beine wurden ihm lahm, wenn er

lange gearbeitet hatte; er knickte öfters in den Knien ein. Etwa 10 Jahre lang machte die Krankheit gar keine Fortschritte, vor 1 Jahr aber trat eine wesentliche Verschlimmerung ein: er knickte häufiger ein. Dann wurde er in einem Krankenhause 10 Wochen lang mit Elektrisation behandelt, aber ohne Erfolg. Die Schwäche wurde in letzter Zeit größer, namentlich in den Beinen, er kann sich nur schlecht bewegen und es ist ihm schwer, aufzustehen.

Status praesens. Patient ist ein schwächlich gebauter Mann mit mäßig entwickeltem Fettpolster und sofort in die Augen springendem Muskelschwund an den oberen und unteren Extremitäten. Der Schädel zeigt eine niedrige Stirn und vorstehende Kieferhöhle, ist nicht klopfempfindlich. Schädelumfang = 54 cm. Die Lidspalten sind gleich, Lidschluß vollständig; Pupillen reagieren auf Licht und Akkomodation normal; Sehschärfe beiderseits $-^4/_4$; Gesichtsfeld bei gröberer Prüfung frei. Augenhintergrund normal. Motorischer Trigeminus o. B. Bei willkürlichen Mundbewegungen ist der linke Mundfacialis schwächer als der rechte; mimisch symmetrisch. Geschmack für alle Qualitäten herabgesetzt. Gehör normal.

Brust- und Bauchorgane zeigen nichts pathologisches; Urin ist normal.

Die Wirbelsäule zeigt beim Stehen des Patienten eine starke Lordose in der Lendengegend, die sich beim Sitzen ausgleicht, sowie eine geringe Skoliose der oberen und unteren Brustwirbel. Bewegungen der Wirbelsäule sind frei: aus gebückter Stellung vermag sich Patient nur mit Unterstützung der Hände aufzurichten. Bewegungen des Schulterblatts sind frei und mit leidlich guter Kraft. Der Abstand des inneren Randes der Scapula beträgt beiderseits 9 cm. Deutlich ausgesprochenes Symptom der „losen Schulter“ Bewegungen des Kopfes geschehen nach allen Richtungen mit guter Kraft. Keine deutlich sichtbare Atrophie der Rücken- und Halsmuskeln, dagegen beiderseits starke Atrophie des M. pectoralis. Bei Prüfung der groben Kraft durch Auseinanderbringen der gegeneinander gepreßten Hände werden die Schultern sehr stark gehoben. Idiomuskuläre Erregbarkeit der Rumpfmuskeln stark herabgesetzt. Bauchmuskeln mäßig

gut entwickelt. Bauchpresse kräftig. Aufsetzen aus der Rückenlage gelingt ohne Unterstützung der Arme. Bauchreflexe vorhanden. Keine Dermographie.

Obere Extremitäten. Es bestehen rechts ausgesprochene Atrophien in der hinteren Portion des M. deltoideus, im M. biceps und M. triceps; weniger deutlich am Unterarm; links besteht Atrophie des M. biceps und M. triceps, während der M. deltoideus recht voluminös ist. Der Umfang des Oberarmes beträgt

in der Mitte des M. biceps	r. 22,5 cm,	l. 24 cm
dicht oberhalb der Condylen	r. 21 cm,	l. 22 cm.

Die Erhebung der Arme bis zur Horizontalen geschieht mit guter Kraft, links besser als rechts; die Erhebung oberhalb der Horizontalen mit geringerer Kraft, besonders schwach rechts. Beugung und Streckung der Hand mit mäßig guter Kraft. Händedruck schwach beiderseits, rechts schwächer als links. Armbewegungen sind ausgiebig möglich. Tricepsreflex beiderseits schwach, links stärker als rechts. Radiusperiostreflex beiderseits nicht auslösbar. Keine Druckempfindlichkeit der Nerven und Muskeln. Lagegefühl und Stereognosie normal.

Untere Extremitäten. Beiderseits Atrophien in den M. glutaei, M. quadriceps femoris, weniger ausgesprochen in den Flexoren und Adduktoren des Oberschenkels. Der Umfang des Oberschenkels beträgt

dicht unterhalb der Glutealfurche	r. 40 cm	l. 42,5 cm
in der Mitte des Oberschenkels	r. 37,5 cm	l. 39 cm
oberhalb der Patella	r. 35 cm	l. 36 cm.

Keine Atrophien im Unterschenkel und im Fuß. Waden enorm entwickelt. Größter Umfang beträgt 39 cm beiderseits. Wadenmuskeln fühlen sich an wie Lipome. Das rechte Bein kann gestreckt garnicht erhoben werden, auch das linke kann bei gestrecktem Unterschenkel im Hüftgelenke nur leicht gebeugt werden. Die Streckung der Oberschenkel geschieht mit sehr geringer Kraft, ebenso schwach ist die Ab- und Adduktion der Oberschenkel. Bei gebeugten Oberschenkeln können die Unterschenkel nicht gestreckt werden. Bei Bauchlage gelingt die Beugung der Unterschenkel mit guter Kraft, links besser als rechts. Die Plantarflexion des Fußes geschieht beiderseits mit sehr guter Kraft, dabei sieht man eine kräftige Kontraktion der Wadenmuskulatur;

auch Dorsalflexion beiderseits gleich gut; die Beugung und Streckung der Zehen geschieht ebenfalls mit guter Kraft. In der Rückenlage des Patienten stehen die Füße in Spitzfußstellung. Keine Spasmen. Patellarreflex rechts nicht vorhanden, links undeutlich. Achillessehnenreflex beiderseits lebhaft. Cremasterreflexe vorhanden. Kein Babinski-Phänomen. Lagegefühl normal. Kein Rombergsches Phänomen.

Der Gang des Patienten ist stark watschelnd mit ausgesprochener Hebung und Senkung des Beckens, mit starker Lordose; das Becken wird nach rechts stärker als nach links gesenkt. Beim Erheben aus der horizontalen Rückenlage setzt sich der Patient ohne Unterstützung der Arme auf; dann zieht er den Oberschenkel an den Leib heran, stößt sich mit dem linken Arm vom Boden ab, beugt sich stark nach vorn, streckt die gespreizten Beine und richtet sich durch Aufstützen der Arme auf die Oberschenkel allmählich hoch. Beim Hinsetzen auf einen Stuhl stützt Patient die Arme auf die Oberschenkel aut und läßt sich dann niederfallen. Beim Aufstehen vom Stuhl legt Patient seine Arme auf die Kniee, gibt seinem Oberkörper dann einen Schwung nach vorn und richtet sich dann vollends auf. — Keine Druckempfindlichkeit der Muskeln und Nerven. Keine Sensibilitätsstörungen.

Während der Untersuchung schwitzt der Patient in hohem Maße, sodaß die Oberarme und die Gegend der Achselhöhle ganz naß sind. Nach Angabe des Patienten wird sein Hemd vom Schwitzen oft ganz naß, dabei schwitzt er auch bei ganz ruhigem Verhalten.

Die elektrische Untersuchung der Muskulatur ergibt, daß die Erregbarkeit der atrophischen Muskeln für beide Stromesarten quantitativ herabgesetzt ist. Ähnliche Herabsetzung der elektrischen Erregbarkeit findet sich in der Wadenmuskulatur.

Während des siebenmonatlichen Aufenthalts des Patienten in der Klinik traten bei ihm vorübergehend Schmerzen im Schulter- und Beckengürtel und im Rücken auf, sonst hat sich sein Zustand nicht verändert.

II. Fall. Christian K., Landmann, 19 J. Aufgenommen am 20. IV. 03. Die Eltern des Patienten leben und sind gesund. In der Familie keine Nerven- und

Lungenkrankheiten. Über eine ähnliche Erkrankung, wie die, an der Patient leidet, ist im engeren wie im weiteren Verwandtschaftskreise des Patienten ihm nichts bekannt.

Patient besuchte bis zum 14. Lebensjahr die Dorfschule mit Erfolg. Als er von der Schule fortging, half er seinen Eltern in der Landwirtschaft, anfangs noch in schwerer Arbeit, später entsprechend der Zunahme seiner Krankheit in leichterer, jedoch hat er gearbeitet bis jetzt. Not hat er nie getitten. — Kinderkrankheiten hat der Patient nicht gehabt, auch sonst, abgesehen von einer vier Wochen anhaltenden Influenza, will er immer gesund gewesen sein. Keine Geschlechtskrankheiten. Ab und zu Potus (30—50 Pf. Schnaps). Seine jetzige Krankheit begann im 14. Lebensjahr. In den letzten 4 Wochen seiner Schulzeit traten bei ihm ohne äußeren Anlaß an beiden Innenseiten des Oberschenkels nach und nach an Stärke zunehmende Schmerzen auf; zunächst in den ersten 4 Wochen soll eine Schwellung dabei gewesen sein. Nach 6 Wochen jedoch bemerkte Patient, daß die schmerzhaften Gegenden dünner wurden, auch fiel es ihm auf, daß die Kraft besonders beim Nähern beider Oberschenkel aneinander abnahm. Nach einiger Zeit ließen die Schmerzen an den Oberschenkeln nach, stellten sich aber wieder zu beiden Seiten der Lendenwirbelsäule ein. Bei der Arbeit konnte Patient sich nicht gut bücken wegen der Schmerzen und der Schwäche in dieser Gegend. Die Wirbelsäure wurde schon steif gehalten, auch das Gehen bereitete schon Schwierigkeiten. Noch in demselben Jahre stellte sich Schwäche in der Schulter und Oberarm ein, auch machte sich schon eine deutliche Volumabnahme geltend. Auch an den Unterschenkeln und den Füßen bemerkte Patient ein Dünnerwerden der Muskeln und Abnahme der Kraft, sodaß Patient kaum gehen konnte. Die Schulterbewegungen waren fast ganz aufgehoben. Die Brustmuskulatur wurde sehr dünn, die Knochen an der Brust eingedrückt. (Über die Entstehung der letzten Deformität weiß der Patient nichts genaueres zu sagen.) Am Ende des ersten Jahres waren nach Angaben die Atrophien am stärksten ausgeprägt. Patient wurde in einem Krankenhause (in Frankfurt a./O.) ohne Erfolg 3 Monate behandelt. Eine Besserung stellte sich dagegen nach Angabe bald darauf

ein. In den nächsten 4 Jahren soll der Zustand in keiner Weise schlechter geworden sein, im Gegenteil, sich eher manches gebessert haben (Brust, Kraft in den Armen, Gehen). Patient konnte in den ganzen 4 Jahren gehen und leichte Arbeit verrichten, bis zuletzt sogar noch pflügen und eggen.

Status praesens. Mittelgroße Statur. Mangelhafte Ernährung. Blasse Hautfarbe. Über den Lungen hört man giemende und rasselnde Geräusche, jedoch kein Bronchialatmen. Das Herz reicht nach links bis zur Mamillarlinie. Der erste Ton an der Spitze unrein, der zweite Herzton klappend.

Bewegungen des Kopfes frei. Schädel nicht klopf- und druckempfindlich. Augenbewegungen frei. Lidspalten gleich. Pupillen mittelweit, gut reagierend auf Licht und Akkommodation. Die Mundbewegungen geschehen in beschränkter Weise. Die Zunge wird gerade herausgestreckt. Der linke Gaumensegel steht tiefer und die Uvula weicht nach links ab. In den unteren Gesichtspartien scheint die Muskulatur schwächer als normal zu sein. Nackenmuskulatur links schwächer als rechts. Musc. sterno-cleido-mastoideus ist rechts stark atrophisch, links normal. Der Musc. omohyoideus tritt rechts mehr hervor als links.

Die Arme können nicht bis zur Horizontalen gehoben werden und zwar sowohl nach vorn, wie auch nach der Seite, dabei kommen die Schulterblätter in die Stellung der „scapulae alatae". Schon in der Ruhe stehen die Schulterblätter sehr weit von der Mitte entfernt, der Mittellinie parallel und vom Thorax abstehend. Beiderseits sind atrophisch M. levator anguli scapulae, M. serratus anticus maior, Mm. rhomboidei und cucullaris. Dagegen ist M. infraspinatus eher hypertrophisch. M. pectoralis maior fehlt rechts fast gänzlich, links ist er stark atrophisch. Die beiden Schultern sind leicht nach vorn verschieblich.

Die Oberarme sind in der ruhenden Stellung nach innen rotiert, sodaß die Händerücken nach vorn sehen und zwar rechts mehr als links.

Biceps, deltoideus und triceps sind beiderseits stark atrophisch[1]). Beugung und Streckung im Ellenbogengelenk

[1]) Der größte Umfang am Oberarm r. 18 cm, l. 17 cm.

ist bis auf das Minimum herabgesetzt. Pronation und Supination schwach. Extension und Flexion im Handgelenk ziemlich gut erhalten, rechts aber schwächer als links. Bewegungen der Hand und der Finger rechts schwächer als links. Tricepsreflex fehlt. Radius- und Ulnaperiostreflex sind vorhanden.

Wirbelsäule zeigt starke Lordose in der Lendengegend. Os sacrum nach vorn geneigt. Geringe Kyphose der untersten Hals- und Brustwirbel.

Bauch nach vorn gewölbt, sodaß die Achse des Rumpfes gegen die senkrechte Achse der Beine einen Winkel von 135° bildet.

Sternum besonders in den unteren Partien samt den Rippen stark eingesunken.

Bauchmuskulatur atrophisch; besonders stark scheinen Mm. recti betroffen zu sein. Aufrichten aus liegender Stellung unmöglich. Bauch- und Cremasterreflexe vorhanden.

Untere Extremitäten sind in ganzer Ausdehnung atrophisch, rechts mehr als links. Umfang der atrophischen Muskeln:

In der Mitte des Oberschenkels r. 34,5 cm; l. 37,5 cm.
Über der Patella . . . . . r. 30 cm; l. 31,5 cm.
Der größte Umfang der Wade r. 26,5 cm; l. 29,5 cm.

Beim Liegen rechts Equino-varus-Stellung, links Equinus-Stellung. Patellarreflexe rechts leichter auszulösen als links. Achillessehnenreflexe vorhanden. Watschelnder und Steppergang; rechts mehr als links. Das Hinlegen gelingt dem Patienten nur dadurch, daß er sich auf Ellenbogen stützt. Das Hinsetzen und Aufrichten geschieht ungefähr normal, dagegen ist das Treppesteigen sehr erschwert.

Die elektrische Prüfung mit galvanischen Strömen ergibt: M. sterno-cleido-mastoideus rechts nicht erregbar. M. serratus anticus maior beiderseits nicht erregbar. M. cucullaris nur in seinen obersten Bündeln erregbar. M. triceps und supinator longus beiderseits nicht erregbar. Dagegen ist M. biceps und die Beuger und Strecker des Unterarms erregbar. Unerregbar sind noch Mm. recti abdominis und Mm. peronei beiderseits.

Während seines viermonatlichen Aufenthalts in der Klinik ist der Zustand des Patienten in Bezug auf seine

Muskelerkrankung unverändert geblieben. Es traten aber bei ihm Zeichen der Lungentuberkulose ein: Husten mit blutigem Auswurf, Schallabkürzung bei Perkussion über der linken Lungenspitze bis zur III. Rippe und daselbst leichtes bronchiales Exspirium, auch starkes Schwitzen in der Nacht.

Einmal zeigte sich der Patient sehr erregt, in der Nacht hatte er Hallucinationen und während des darauffolgenden Tages machte er zwei Selbstmordversuche. Auf eigenen Wunsch wurde er dann entlassen.

Die Zugehörigkeit beider angeführten Fälle zur Dystrophia musculorum progressiva unterliegt ihrem ganzen Verhalten nach keinem Zweifel. Wenn wir die Krankheitsgeschichten unserer beiden Kranken etwas näher betrachten und die einzelnen Krankheitsmomente in ihrer Bedeutung beurteilen wollen, so fällt uns zunächst das Fehlen jeglicher Andeutung an eine Entstehungsursache dieser Krankheit auf. Das Fehlen der hereditären Belastung in unseren wie auch in vielen anderen Fällen spricht dafür, daß dieses Moment von vielen Seiten überschätzt wurde. Auch der von einigen Autoren (wie z. B. Friedreich) angenommene Einfluß der Überanstrengung auf Ausbruch der Krankheit läßt sich in unseren Fällen nicht verfolgen, denn gerade der zweite Kranke, der immer in guten Verhältnissen lebte, erkrankte früher und in stärkerem Grade, während der erste Kranke, der in recht dürftigen Verhältnissen lebte und schwere Arbeit verrichten mußte, von dem Leiden weniger angegriffen ist. In der Literatur sind einzelne Fälle veröffentlicht worden, bei denen ein vorangegangenes Trauma als Ursache der Muskeldystrophie betrachtet werden könnte; daß aber wirklich das Trauma hier mehr als ein Zufall gewesen ist, läßt sich aus den mir bekannten Fällen nicht ersehen (vgl. Wernecke Dystrophia musculorum progressiva und Unfall; auch bei Roth: Fall LXXVI).

Viel bessere Kenntnisse haben wir schon über die Zeit des Beginns der Dystrophie. Unsere beiden Fälle, bei denen die Krankheit ganz typisch ungefähr um die Zeit der Pubertät begonnen hat, gehören danach zur sog. „juvenilen“ Form. Aus den unsicheren Angaben des ersten Kranken sieht man aber, wie der schleichende

Verlauf des Leidens mitunter die Bestimmung des wirklichen Beginnes der Erkrankung unmöglich macht. Besonders sind es die Atrophien in der Gesichtsmuskulatur, die nicht selten im Anfang ganz unbemerkt bleiben. Auf diesen Punkt haben schon Landouzy-Dejerine aufmerksam gemacht, nachdem sie bei einigen Kranken die Atrophie der Gesichtsmuskeln ganz zufällig entdeckt hatten. Solche nur angedeutete, ersichtlich erst im Beginn begriffene Atrophie der Gesichtsmuskulatur finden wir bei unserem zweiten Kranken. Des schleichenden Verlaufs der Dystrophie müssen wir gedenken, wenn wir über Fälle hören, die im späteren Alter beginnen sollten[1]): es ist in solchen Fällen immerhin möglich, daß der Beginn der Krankheit von dem Patienten nicht bemerkt wurde. Andererseits aber gehört der langsame Verlauf der Dystrophie nicht zu den ganz sicheren Symptomen in differenziell-diagnostischer Hinsicht. In unserem zweiten Falle verlief die Krankheit verhältnismäßig schnell, so daß sich schon nach einem Jahre recht schwere Funktionsstörungen ausgebildet haben (der Patient „kaum gehen konnte"). Es sind aber in der Literatur einzelne Fälle beschrieben worden, die uns zeigen, daß in dieser Beziehung individuelle Abweichungen von dem Typus in noch viel stärkerem Grade möglich sind. So berichtet uns Bregmann über einen Fall von Dystrophie, in dem der Patient schon in 1—2 Monaten seit Beginn der Erkrankung arbeitsunfähig wurde, indem sich bei ihm die Atrophie in so kurzer Zeit über den ganzen Körper ausgebreitet hat. Bei einer von Roth beschriebenen Kranken (Fall LXXIX) waren viele Muskeln nach 2—3 Monaten seit dem Beginn der Erkrankung fast gelähmt.

Während bei dem ersten von unseren Patienten sich der Verlauf als ziemlich gleichmäßig zeigt, ist bei dem zweiten Patienten etwa nach einem Jahre des Bestehens der Krankheit ein Stillstand und sogar eine deutliche Besserung eingetreten. Solche Schwankungen im Verlaufe der Dystrophie sind garnicht selten, sie können manchmal sehr bedeutenden (wie z. B. im Falle

[1]) Solche Fälle sind von Landouzy-Dejerine, Erb, Linsmayer (36), Frohmaier, Pick u. A. veröffentlicht worden.

XIX bei Roth) Grad erreichen; im allgemeinen aber schreitet doch nach kürzerer oder längerer Unterbrechung die Krankheit fort. Eine einzige Ausnahme in dieser Beziehung bildet daher der von Roth angegebene Fall (Fall VI) von vollständiger Heilung von Dystrophie bei einem Kranken, der als Kind während seiner Krankheit öfters zu Boden fiel und sich dann nicht aufrichten konnte, während er nach seiner Heilung im etwa 20. Lebensjahr ein ausgezeichneter Tänzer geworden ist.

Noch mehr Mannigfaltigkeit, mehr Abweichungen von dem Typus finden wir in der Lokalisation der Atrophie, in der Art ihrer Ausbreitung in verschiedenen Fällen der Dystrophie. In unseren beiden Fällen ist schon der Beginn in den unteren Extremitäten nicht typisch, denn die Erkrankung beginnt bei der „juvenilen" Form viel häufiger an den oberen Extremitäten, auch kommt die Atrophie der Mm. peronaei mit Steppergang nicht oft vor[1]) und die so stark wie in unserem zweiten Fall ausgesprochene Atrophie der Mm. sterno-cleido-mastoidei gehört zu den Seltenheiten, worüber man in der Literatur nur vereinzelte Angaben findet (Reinhold, Pick, Landouzy-Dejerine, Keferstein (38), Esch (39), Roth). Als ein besonders krasses Beispiel einer Abnormität in dieser Beziehung kann uns ein Fall von Roth (Fall LXXVII) dienen, bei dem die Krankheit in der Nackenmuskulatur begonnen hat und zu einer besonders starken Atrophie in ihr und in allen Halsmuskeln geführt hat. Es sind auch Fälle bekannt geworden, bei denen Mm. Masseter, M. levator palpebrae sup. und andere äußere Augenmuskeln befallen worden sind[2]), sodaß Hoffmann sogar es als berechtigt ansieht auszusprechen, daß bei der Muskeldystrophie alle willkürlichen Muskeln erkranken können.

Die Verteilung der Atrophien auf beiden Seiten des Körpers ist in unseren Fällen symmetrisch, dabei ist eine Seite mehr atrophisch als die andere. Das ist auch gewöhnlich der Fall. Es kommen aber auch Fälle mit

[1]) Und doch sind in der Literatur Fälle beschrieben, bei denen die Peronealmuskeln sogar zuerst befallen wurden (bei Toby Cohn, Hoffmann (37), Schlesinger, Hahn).

[2]) Bei Hoffman, Marie, Landouzy-Dejerine, Gowers, Schultze (40), Berger. Literatur bei Kalischer (41).

mehr oder weniger ausgesprochener Asymmetrie in der Verteilung der Atrophien vor. Solche Fälle sind von Marie-Guinon, Roth und Bregmann beschrieben worden.

Es ist bemerkenswert, daß bei unseren Patienten die Krankheit mit Schmerzen begonnen hat, besonders im zweiten Falle waren diese nach Angaben des Patienten bedeutend. Das ist umsomehr zu betonen, da wir in den Krankheitsgeschichten mancher Dystrophiker ähnliche Angaben finden, und doch gehört dies Symptom keineswegs zum typischen Bilde der Dystrophie und seine Bedeutung ist uns ganz unklar. Noch mehr auffallend ist es, daß im zweiten Falle nach der Angabe des Kranken eine vorübergehende Schwellung in den Oberschenkeln an Stelle der später auftretenden Atrophie bestand. Man könnte zunächst denken, daß es sich um eine wahre oder falsche Muskelhypertrophie handelte. Das würde dann sehr gut mit der Ansicht von Erb stimmen, daß die Hypertrophie die primäre Erscheinung ist, aus der sich erst sekundär Atrophie entwickelt. Indessen war in unserem Falle die Schwellung von sehr kurzer Dauer und den Angaben des Patienten fehlt die nötige Bestimmtheit, sodaß es mir sehr zweifelhaft erscheint, ob diese Erklärung hier am Platze wäre.

Von den neuropathischen Störungen finden wir bei unseren Patienten nicht viel: beim ersten Kranken ist es die recht starke Hyperhydrosis (auf Vorkommen derselben bei Dystrophie hat Pitres hingewiesen) und bei dem zweiten Kranken die zwei Erregungsanfälle mit Suicidsversuchen.

Endlich möchte ich noch auf die starke Deformität der Brustknochen im zweiten Falle hinweisen. Über solche und ähnliche Knochenveränderungen wird von vielen Seiten berichtet. Schultze beschreibt einen Fall von Dystrophie mit „kolossal ausgebildeter Trichterbrust". Aber schon Friedreich hat einen Fall progressiver Muskelatrophie mit Knochenatrophie beschrieben. Auf die Deformität des Schädels bei der progressiven Muskelatrophie hat Möbius hingewiesen. Eulenburg (42) beschreibt einen Fall von infantiler, familiärer Muskeldystrophie mit osteoarthropathischen Deformationen. Bei Keferstein und Bregmann finden wir Brust-

wirbelanomalien beschrieben, bei dem letzten auch abnorme Entwicklung der Hände und Füße. Schulze (43) berichtet über einen Fall von Pseudohypertrophie mit der Atrophie der Rippen und besonders der Röhrenknochen der Extremitäten.

Diese kurze Besprechung auf Grund unserer Fälle einiger Besonderheiten in der Symptomatologie der progressiven Muskeldystrophie ist wohl geeignet, klarzulegen, wie häufig bei der Beurteilung einzelner Symptome dieser Krankheit uns ein sicherer Stützpunkt fehlt, und wir kommen auch hier zu demselben Schluß, den wir schon in der historischen Einleitung ausgesprochen haben, nämlich daß der Begriff von Dystrophia musculorum progressiva bei allem Nutzen, den wir aus ihm als einer Richtschnur bei Orientierung in den mannigfaltigsten Krankheitsbildern ziehen können, doch keineswegs als abgeschlossen angesehen werden darf.

Über die Therapie bei der Dystrophie kann man nur sagen, daß sie vorläufig ganz aussichtslos ist. Einigen Fällen, bei denen elektrische oder andere Behandlung etwaige Erfolge gehabt hat, stehen andere gegenüber, wo dieselbe Behandlung im Gegenteil zur Verschlechterung des Krankheitszustands geführt hat. Im allgemeinen aber ist gar kein Einfluß der therapeutischen Behandlung auf den Krankheitsprozeß zu verzeichnen.

Zum Schluß fühle ich mich verpflichtet des verstorbenen Prof. Jolly für die Überlassung des Materials mit Dankbarkeit zu gedenken und dem Herrn Privatdozenten Dr. Seiffer für Anregung zum Thema und gütige Unterstützung bei Anfertigung dieser Arbeit meinen aufrichtigen Dank auszusprechen.

Literatur.

1. W. Roth. Progressive Muskelatrophie. Moskau 1895 (russisch).
2. Aran. Archiv général de médecine 1850.
3. Duchenne de Boulogne. Electrisation localisée etc. Paris 1855.
4. Cruveilhier. Archiv général de méd. 1853. Bullet. de l'Academ. de méd.
5. Friedberg. Pathologie und Therapie der Muskellähmung. Weimar 1858.
6. Charcot et Joffroy. Arch. de physiol. 1869.
7. Bergmann. Ein Beitrag zur Naturgeschichte der progressiven Muskelatrophie. St. Petersburger med. Zeitschr. Bd. VII.
8. Kußmaul. Über die fortschreitende Bulbärparalyse und ihr Verhältnis zur progressiven Muskelatrophie. Volkmanns Samml. klin. Vorträge No. 54.
9. Friedreich. Über progressive Muskelatrophie. Berlin 1873.
10. Lichtheim. Arch. f. Psych. Bd. VIII.
11. Leyden. Klinik der Rückenmarkskrankheiten. Berlin 1874—76.
12. Möbius. Über die hereditären Nervenkrankheiten. Volkmanns Samml. klin. Vorträge No. 171.
13. Roth. Verhandlungen der Gesellschaft russischer Ärzte in Moskau 1880 (russisch).
14. Erb. Über die juvenile Form der progressiven Muskelatrophie und ihre Beziehungen zur sogenannten Pseudohypertrophie der Muskeln. Deutsch. Arch. f. klin. Med. Bd. 34.
15. Landouzy et Dejerine. De la myopathie atrophique progressive etc. Revue de médecine 1885.
16. Dieselben. Revue de médecine 1886.
17. Marie et Guinon. Revue de médecine 1885.
18. Erb. Dystrophia muscularis progressiva. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilkunde 1891.
19. Frohmaier. Deutsche med. Wochenschr. 1886. No. 23—24.
20. Heubner. Beiträge zur pathologischen Anatomie und klinischen Medizin. Wagner-Festschrift. Leipzig 1887.
21. Kahler. Prager Vierteljahrsschrift Bd. V.
22. Preiß. Archiv f. Psych. u. Nervenheilk. Bd. XX.
23. a) Strümpell. Deutsches Arch. f. klin. Med. Bd. 42.
    b) Derselbe. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. III.
24. Charcot et Marie. Revue de médecine 1886.
25. Hoffmann. Arch. f. Psych. Bd. XX. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. I.
26. Pick. Zur Kenntnis der progressiven Muskelatrophie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XVII. 1900.
27. Reinhold. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. IV.
28. Toby Cohn. Neurologisches Centralblatt 1902.
29. a) Werdnig. Die frühinfantile primäre spinale Amyotrophie. Arch. f. Psych. u. Nervenheilk. 1894.
    b) Derselbe. Arch. f. Psych. u. Nervenheilk. 1891.

30. a) Hoffmann. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1893.
b) Derselbe. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1897.
31. Senator. Charité-Annalen 1902.
32. Bregman. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XIV. 1899.
33. Cramer. Centralblatt f. allg. Pathologie und pathol. Anatomie. 1895.
34. Forel. Arch. f. Psych. Bd. XIII.
35. Roth. Zieglers Beiträge zur pathologischen Anatomie. Bd. XIII.
36. Linsmayer. Wiener klin. Wochenschr. 1894. No. 29.
37. Hoffmann. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XII. 1898.
38. Keferstein. Über die progressive Muskelatrophie. I.-D. Göttingen 1894.
39. Esch. Über Dystrophia musculorum progressiva. I.-D. Leipzig 1900.
40. Schultze. Beiträge zur Muskelpathologie. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. 1894.
41. Kalischer. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. VI. 1894.
42. Eulenburg. Deutsche med. Wochenschr. 1896.
43. Schulze. Über Kombination von familiärer progressiver Pseudohypertrophie der Muskeln mit Knochenatrophie etc. Deutsche Zeitschr. f. Nervenheilk. Bd. XIV.

Thesen.

I.

Die Dystrophia musculorum progressiva ist mit großer Wahrscheinlichkeit als eine primäre Myopathie aufzufassen.

II.

Die Entstehung der neuroparalytischen Hornhautentzündung ist zum Teil auf Trauma und Infektion, zum Teil auf Austrocknung und vasomotorische (nicht aber direkte tropho-neurotische) Störungen zurückzuführen.

III.

Die Ätiologie des Tabes dorsalis liegt einzig und allein in vorhergegangener Syphilis.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Mieczyslaus Barzinsky, mosaischer Konfession, Sohn des Kaufmanns Stanislaus Barzinsky, wurde in Warschau am 21. April 1877 geboren. Seine wissenschaftliche Ausbildung bekam er zuerst in Warschau, dann in Odessa im Gymnasium, das er im Jahre 1897 mit dem Zeugnis der Reife verließ. In die Universität zu Odessa in demselben Jahre aufgenommen, studierte er daselbst 4 Semester Naturwissenschaften. Zu Ostern 1900 lies er sich in Berlin immatrikulieren, wo er 6 Semester Medizin studierte. Im Sommersemester 1903 setzte er sein Studium an der Universität Freiburg fort und beendete es im Wintersemester wiederum in Berlin.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen folgender Herren Professoren und Dozenten:

In Odessa: Butschinsky, Kamensky, Lebedinsky, Melnikow, Petrenko-Krittschenko, Piltschikow, Prendel, Repjachow, Rischawi, Schwedow, Tanatar.

In Berlin: Bendix, Blumenthal, Brieger, Engelmann, Fassbender, E. Fischer, Goldscheider, Gusserow, v. Hansemann, Hertwig, Koblanck, Fr. König, Kraus, Lexer, Liebreich, Meyer, v. Michel, W. Nagel, Orth, L. Pick, F. E. Schulze, Seiffer, Simmel, Waldeyer, Warburg.

In Freiburg: Axenfeld, Bloch, Hegar, Hoche, Kraske, Link, Sellheim, Stock.

Allen diesen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.